

Papilomatosis reticulada y confluyente con sobreposición de dermatosis terra firma-forme y acantosis nigricans en paciente pediátrico, reporte de un caso

Reticulated and confluent papillomatosis with overposition of terra firma-forme dermatosis and acanthosis nigricans in pediatric patient, a case report

Eduardo Marín Hernández ¹ *, Elba Leticia Moreno Díaz², Mireya Barragán Dessavre³, Alfredo Valero Gómez⁴.

RESUMEN

La papilomatosis reticulada y confluyente o síndrome de Gougerot-Carteaud es una dermatosis rara, progresiva y crónica. Su etiología es desconocida, afecta principalmente a adolescentes y adultos jóvenes. Tiene un cuadro clínico e histopatológico característico. Es importante descartar enfermedades asociadas para dar un tratamiento específico. Reportamos el caso de paciente femenino de 15 años, obesa, con una dermatosis de 5 años de evolución, que expresa una sobreposición de lesiones hiperpigmentadas, irregulares en cuello y tronco.

Palabras Clave: *Acantosis nigricans, Enfermedades de la Piel, Dermatología, Pediatría*

ABSTRACT

Reticulated and confluent papillomatosis or Gougerot-Carteaud syndrome is a rare, progressive and chronic dermatosis. The etiology is unknown, mainly affects adolescents and young adults. It has a characteristic clinical and histopathological picture. It is important to rule out associated diseases in order, to give a specific treatment. We report the case of a 15-year-old female patient, obese, with a dermatosis of 5 years of evolution, which expresses an overlap of hyperpigmented, irregular lesions in the neck and trunk.

Keywords: *Acantosis nigricans, Skin Diseases, Dermatology, Pediatrics*

1. Dermatología Pediátrica, Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social. Ciudad de México, México.
2. Pediatría, Hospital de Alta Especialidad de Veracruz. Veracruz, México.
3. Centro Dermatológico "Dr. Ladislao de la Pascua". Ciudad de México, México.
4. Anatomía Patológica, Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social. Ciudad de México, México.

* Autor de Correspondencia: emarinh1973@yahoo.com.mx

INTRODUCCIÓN

La papilomatosis reticulada y confluyente (PCyR) o síndrome de Gougerot-Carteaud fue descrita por estos autores en 1927; hasta el momento, su etiología es desconocida y afecta principalmente a adolescentes y adultos jóvenes, con predominio en varones. Tiene una evolución crónica con un cuadro clínico e histopatológico característico¹. Es importante el diagnóstico de esta dermatosis ya que el principal motivo de consulta de estos pacientes es de tipo estético. Actualmente cuenta con tratamiento específico: se han manejado de forma tópica con retinoides, cremas con urea al 12%, peróxido de benzoilo, presentando una respuesta variable; asimismo, se han empleado tetraciclinas como la minociclina, doxiciclina y tetraciclina vía oral por espacio de 2 meses e incluso se han obtenido resultados positivos con el empleo de azoles tópicos y sistémicos². Se presenta el caso de paciente femenino de 15 años con obesidad y una dermatosis de 5 años de evolución manifestada por lesiones hiperpigmentadas; lo relevante del reporte radica en el ejercicio clínico, la concomitancia de tres dermatosis, los diagnósticos diferenciales y la asociación con otras especialidades.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 15 años de edad, sin antecedentes familiares relevantes, con diagnóstico de obesidad grado II en tratamiento por Endocrinología Pediátrica. A referencia de la madre, inició su cuadro clínico hace 5 años con lesiones pigmentadas en cuello, espalda, tronco anterior e incluso abdomen de presentación progresiva. A petición de la paciente, el año previo fue llevada con facultativo, quien prescribió cremas sin mejoría. Se evaluó inicialmente en Dermatología de su Hospital General

de Zona correspondiente, donde le practicaron biopsia que reportó amiloidosis, motivo de envió al Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI (Instituto Mexicano del Seguro Social) en la Ciudad de México.

A la exploración física se observó una dermatosis diseminada a cuello y tronco, del primero afecta todas sus caras y del segundo pliegues inter y submamario, tercio superior de espalda y abdomen en epigastrio, caracterizada por la presencia de placas en cuello con zonas en tono café, otras negruzcas, engrosadas, papilomatosas; además, se identificaron placas café oscuro de aspecto aterciopelado en región posterior del cuello y axila. En espalda, pliegues de mamas y epigastrio presentaba placas de aspecto reticulado café negruzcas, papilomatosas e hiperqueratóticas (**Figura 1**). Se realizó maniobra de jabón fricción, retirando áreas pigmentadas en cuello y pliegue intermamario (**Figura 2**). Con estos hallazgos, se emitió el diagnóstico de PCyR, dermatosis terra firme-forme y acantosis nigricans (AN). En el abordaje de la dermatosis, se tomó biopsia de pliegue submamario y espalda identificando cambios concluyentes con PCyR (**Figura 3**). Se inició manejo con doxiciclina vía oral 100mg al día con adecuada respuesta de la enfermedad.

DISCUSIÓN

La PCyR descrita por Gougerot y Carteaud ha sido estudiada también por otros autores. Epidemiológicamente se presenta en adolescentes y adultos jóvenes de 18 a 25 años, con más frecuencia en hombres de fototipo oscuro y la detección diagnóstica tiene un rango de 3.1 años^{1,3}. La etiología postula principalmente una alteración en la queratinización y respuesta anormal del huésped a la colonización por hongos. Carbia et. al. en 2006 describie-

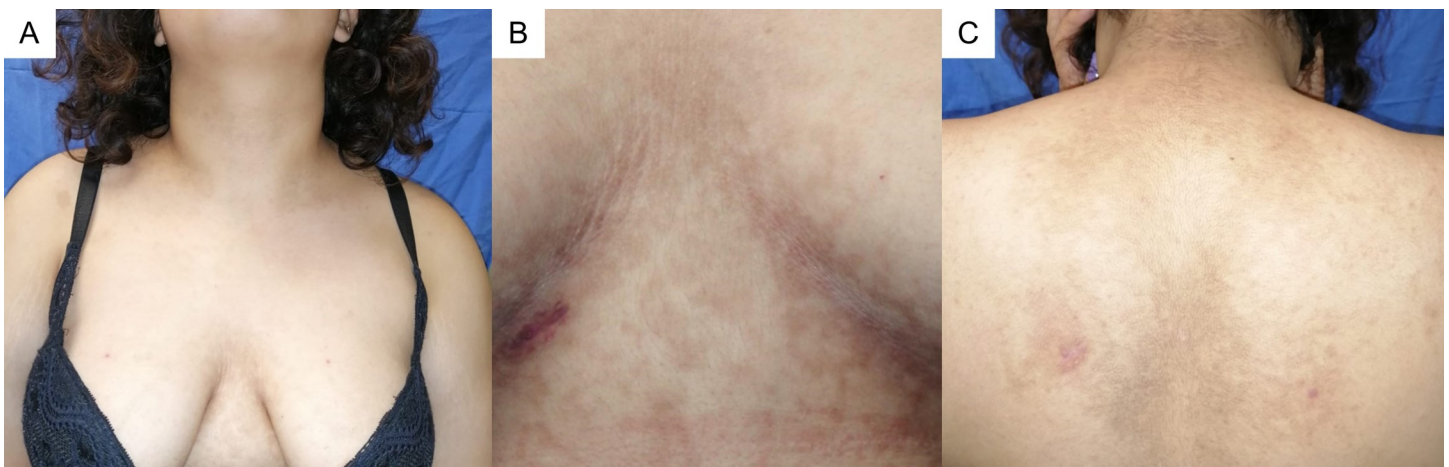


Figura 1. A y B) Placas reticuladas en región intermamaria; C) placa hiperpigmentada, reticulada y confluyente en espalda, y de aspecto aterciopelado y negruzco en cuello.



Figura 2. Placas hiperpigmentadas con aspecto reticulado en cuello, que blanquean con la maniobra de fricción-jabón.

ron el factor genético como un desorden en la queratinización al demostrar entre familiares -por observación en microscopía electrónica- un aumento de células de transición entre los estratos granuloso y córneo de la epidermis con aumento de cuerpos de Odiand y melanosomas^{4,5}.

Existen otros factores etiológicos como: la exposición a la luz ultravioleta, toxinas del *Staphylococcus aureus* durante la infección y sobrepoblación de *Malassezia furfur* en su forma de levadura o hifa⁶.

La PCyR inicia con pápulas eritematosas de 1-2mm de diámetro que posteriormente se tornan placas color marrón que confluyen en el centro con un patrón reticular en la periferia. Su localización habitual es en la región intermamaria e interescapular, cuello, abdomen, axilas, aunque se han descrito en otros sitios anatómicos como la frente, los codos, las rodillas, los tobillos, la nuca y en región lumbar^{7,8}.

Su evolución es crónica y asintomática, esto provoca que los pacientes acudan a valoración médica tardía. Al inicio del abordaje diagnóstico es fundamental la historia clínica, ya que en casos de traumatismo o irritación de la piel con objetos, puede asociarse a amiloidosis cutánea o melanososis por fricción. En estas entidades se observarían máculas hiperocrómicas en forma lineal en la región escapular, por tal motivo es importante la biopsia para descartar estas enfermedades.

Para el diagnóstico, Lim HJ, et al. propusieron los siguientes criterios⁹:

1. Características clínicas: placa escamosa de color marrón con aspecto reticulado y papilomatoso.
2. Principalmente afecta la parte superior del tronco y cuello.
3. Biopsia de la lesión con KOH negativa para hongos.
4. Sin respuesta al tratamiento antimicótico.
5. Hay buena respuesta a los antibióticos.

Histológicamente, se caracteriza por los siguientes hallazgos:

- Hiperqueratosis en red de canasta.
- Papilomatosis.
- Acanthis focal limitada a las áreas de procesos interpapilares.
- Aumento de la pigmentación de la melanina basal.

Además, se puede realizar cultivo de lesión por raspado en busca de *M. furfur* o bacterias del género *Actinomyces*. El examen de piel con luz de Wood revela la típica fluorescencia amarilla cuando hay *M. furfur*¹⁰.

Se ha demostrado asociación entre PCyR y otras patologías cutáneas, como la dermatosis terra firma-forme¹¹, que se caracteriza por ser una enfermedad cutánea benigna de etiología desconocida, distinguiéndose clínicamente por la presencia de placas de aspecto sucio, verrugosas, hiperpigmentadas y seborreicas con predominio en cuello, tronco, brazos y tobillos en pacientes que se encuentran en la infancia tardía o en la adolescencia con hábitos de higiene deficientes característicos de esta edad¹². Ambas dermatosis comparten características clínicas similares, e histológicamente presenta ligera acantosis, papilomatosis, hiper-

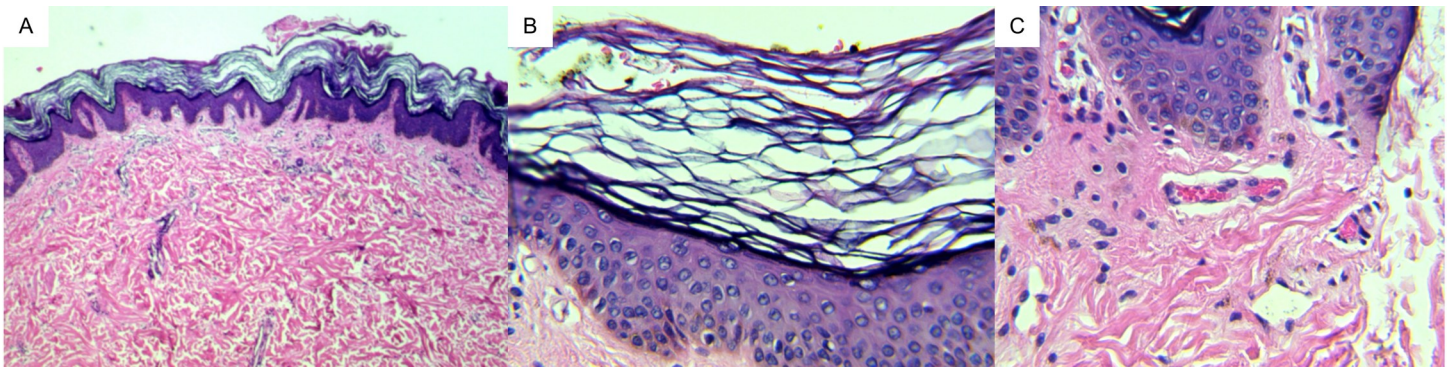


Figura 3. A) Hiperqueratosis ortoqueratósica y acantosis (hematoxilina y eosina, 4x); B) focos de material oscuro con presencia de bacterias e hiperpigmentación de capa basal (hematoxilina y eosina, 40x); C) Escaso infiltrado perivascular y melanófagos aislados (hematoxilina y eosina, 40x).

queratosis y presencia de levadura *Pityrosporum* en el estrato córneo¹¹. Otra dermatosis que se puede presentar de forma concomitante a la PCyR es la AN, aunque de forma poco usual. En 2017, Fukumoto et. al. presentaron un caso de PCyR con AN asociada a obesidad en una niña japonesa de 12 años con datos de resistencia a la insulina; clínicamente presentaba lesiones de AN en el cuello, axilas y unos meses después aparecieron lesiones típicas de PCyR; la histopatología mostró AN focal e hiperpigmentación en la capa basal, queratosis con un infiltrado linfocitario perivascular; el tratamiento fue con minociclina 100mg vía oral al día por 10 semanas con adecuada respuesta para PCyR, mientras que las lesiones de AN persistieron de color parduzco¹³.

En la literatura, las alteraciones endocrinológicas como la enfermedad de Cushing, irregularidades menstruales, diabetes mellitus, intolerancia a la glucosa, hirsutismo y disfunción tiroidea o hipofisiaria, se han reportado concomitantes con PCyR⁹.

El diagnóstico diferencial es amplio, considerando enfermedades que implican hiperpigmentación como terra firme-forme, AN y tiña versicolor (principalmente), además del prurigo pigmentoso, dermatitis de contacto pigmentada, liquen pigmentoso, amiloidosis, dermatopatía pigmentosa reticularis, disqueratosis congénita, síndrome del nevo epidérmico o epidermodisplasia aislada, eritroqueratodermia variabilis, verrugas planas, micosis fungoide, enfermedad de Darier, pitiriasis rubra pilaris, queratosis seborreica grande o extendida, queratosis granular axilar y melanosis por fricción¹⁴.

Existen muchas propuestas de artículos que especifican el tratamiento con antibióticos orales dentro de los cuales la minociclina es el medicamento de primera línea a dosis de 100mg al día de forma exitosa y con menor reporte de efectos adversos¹⁵; ¹⁶, además de la doxiciclina a dosis de 100mg al día por 2 a 3 meses que también se ha considerado una buena opción terapéutica¹⁷.

Los porcentajes de mejoría son superiores al 80% con resolución de las lesiones después de uno o dos meses. Además de su efecto antimicrobiano y antiseborreico, el mecanismo de acción de las tetraciclinas es mediante la modificación del complemento, la disminución de la quimiotaxis de neutrófilos, desconociéndose hasta el momento de forma explícita, cual es el mecanismo de acción en la PCyR^{2,18}.

Otras opciones de antibióticos orales son la azitromicina y la claritromicina. Teniendo en cuenta que las recurrencias son frecuentes, algunos autores recomiendan el uso de dosis mayo-

res del medicamento y varios ciclos de tratamiento, como la claritromicina oral 500mg al día durante 5 semanas, eritromicina oral 1000mg al día durante 6 semanas y azitromicina oral 500mg al día 3 veces por semana durante 3 semanas^{17,19}.

Otros tratamientos como los tópicos son efectivos, se ha documentado que el sulfuro de selenio y los agentes antifúngicos tópicos -particularmente el ketoconazol- inducen una respuesta adecuada a esta dermatosis, aunque lamentablemente las recidivas son frecuentes. Debido a que la PCyR es una enfermedad de la queratinización, los retinoides proporcionan una buena respuesta terapéutica^{1,12}.

Resulta importante la publicación de este caso ya que hasta ahora no se han documentado casos que presenten imbricación de las tres entidades, lo cual podría estar relacionado con un posible subdiagnóstico. En nuestra paciente, la observación detallada permitió realizar una maniobra sencilla para el diagnóstico de la dermatosis terra firma-forme. Por otro lado, resaltamos la buena respuesta de tratamiento al uso de doxiciclina.

Es trascendente para el médico clínico realizar una evaluación y búsqueda intencionada de dermatosis concomitantes con el fin de no otorgar tratamientos equivocados que puedan contribuir a perpetuar o provocar empeoramiento de la dermatosis, causando aún más efecto negativo en la autoestima de los pacientes al tratarse de enfermedades antiestéticas.

REFERENCIAS

1. Scheinfeld N. Confluent and reticulated papillomatosis: a review of the literature. *Am J Clin Dermatol.* 2006; 7(5): 305-13. DOI: 10.2165/00128071-200607050-00004
2. Rodríguez-Carreón AA, Arenas-Guzmán R, Fonte-Ávalos V, Gutiérrez-Mendoza D, Vega-Memije ME, Domínguez-Cherit J. Papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud. Un caso con excelente respuesta a minociclina. *Gac Méd Méx.* 2008; 144(1): 67-70. Disponible en: https://www.anmm.org.mx/GMM/2008/n1/65_vol_144_n1.pdf
3. Arteaga R, Fernández RF, Arenas R. Papilomatosis confluyente y reticulada de Gougerot y Carteaud: correlación micológica e histopatológica de 5 casos. *Derma Cosmética y Quirúrgica.* 2013; 11(2): 84-8. Disponible en: <https://dcmq.com.mx/edicion-abril-junio-2013-volumen-11-n%C3%BAmero-2/145-papilomatosis-confluyente-y-reticulada-de-gougerot-y-carteaud-correlacion-micologica-e-histopato>

- logica-de-5-casos
4. Gabriel S, Marrero M, Paiva C, Glorio R, Etchart C, San MS. Papilomatosis reticulada y confluyente familiar. Arch Argent Dermatol. 2006; 56(3): 107-9. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/271513458_Papilomatosis_reticulada_y_confluyente_familiar
 5. Rodriguez M, Cervantes AM. Papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot y Carteau. Presentación de un caso. Rev Cent Dermatol Pascua. 2002; 11(1): 49-52. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=2830>
 6. Vidarte-Orrego G, Tocto-Jaimes AF, Caro-Bisso KE, Chian-García C. Papilomatosis reticulada y confluyente (síndrome de Gougerot-Carteaud): reporte de tres casos tratados con minociclina. Rev Soc Peruana de Dermatología. 2011; 21(4):158-62. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/%20es/lil-671779>
 7. Tamraz H, Raffoul M, Kurban M, Kibbi AG, Abbas O. Confluent and reticulated papillomatosis: clinical and histopathological study of 10 cases from Lebanon. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2013; 27(1): e119-23. DOI: [10.1111/j.1468-3083.2011.04328.x](https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2011.04328.x)
 8. Morales-Cardona CA, Tejada-Figueroa C, Méndez-Velasco DM. Papilomatosis confluyente y reticulada con pseudoestrías lineales: descripción de 20 casos. Actas Dermosifiliogr. 2018; 109(2): e7-11. DOI: [10.1016/j.ad.2016.11.019](https://doi.org/10.1016/j.ad.2016.11.019)
 9. Lim HJ, Tey HL, Chong SW. Confluent and reticulated papillomatosis: diagnostic and treatment challenges. Clin Cosmet Investig Dermatol. 2016; 9: 217-23. DOI: [10.2147/CCID.S92051](https://doi.org/10.2147/CCID.S92051)
 10. Gabriel S, Vogel J, Glorio R, Malah V. Papilomatosis reticulada y confluyente (Gougerot-Carteaud) Respuesta terapéutica a sulfuro de selenio y revisión. Arch Argent Dermatol. 2005; 55(2): 83-7. Disponible en: https://www.academia.edu/37089377/Papilomatosis_reticulada_y_confluyente_Gougerot-Carteaud_Respuesta_terap%C3%A9utica_a_sulfuro_de_selenio_y_revisi%C3%B3n
 11. Otteni C, Sandoval LF, Crane JS. Coexisting confluent and reticulated papillomatosis and terra firma-forme dermatosis. Disponible en: <https://cdn.ymaws.com/www.aocd.org/resource/resmgr/jaocd/Contents/Volume34/34-09.pdf>
 12. Marín E, González RD, Rodríguez A. Dermatitis neglecta, una dermatosis poco conocida. Informe de dos pacientes de la tercera edad. Derma Cosmética y Quirúrgica. 2016; 14(3): 232-35. Disponible en: <https://dcmq.com.mx/edici%C3%B3n-julio-septiembre-2016-volumen-14-n%C3%BAmero-3/490-dermatitis-neglecta,-una-dermatitis-poco-conocida-informe-de-dos-pacientes-de-la-tercera-edad>
 13. Fukumoto T, Kozaru T, Sakaguchi M, Oka M. Concomitant confluent and reticulated papillomatosis and acanthosis nigricans in an obese girl with insulin resistance successfully treated with oral minocycline: Case report and published work review. J Dermatol. 2017; 44(8): 954-8. DOI: [10.1111/1346-8138.13819](https://doi.org/10.1111/1346-8138.13819)
 14. Park YJ, Kang HY, Lee ES, Kim YC. Differentiating confluent and reticulated papillomatosis from acanthosis nigricans. J Cutan Pathol. 2015; 42(12): 944-52. DOI: [10.1111/cup.12581](https://doi.org/10.1111/cup.12581)
 15. Mulinari FA, Mesquita LAF, Hauschild JB, Simeão AG. Papilomatose confluyente e reticulada de Gougerot e Carteau: boa resposta à minociclina em dois casos. Surg Cosmet Dermatol. 2014; 6(3): 293-6. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-788544>
 16. Leite J, Abreu M, Matos M, Teixeira M. Confluent and reticulated Papillomatosis of Gougerot and Carteau – presentation in adolescence. Nascer e Crescer. 2015; 24(4): 171-3. Disponible en: <https://revistas.rcaap.pt/nascercrescer/article/view/8483>
 17. Valdeolivas-Casillas N, Trasobares-Marugán L, Medina-Expósito I, García-Duarte A. Papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud: éxito terapéutico con doxiciclina. Piel. 2015; 30(8): 539-41. DOI: [10.1016/j.piel.2015.01.010](https://doi.org/10.1016/j.piel.2015.01.010)
 18. Davis MD, Weenig RH, Camilleri MJ. Confluent and reticulated papillomatosis (Gougerot-Carteaud syndrome): a minocycline-responsive dermatosis without evidence for yeast in pathogenesis. A study of 39 patients and a proposal of diagnostic criteria. Br J Dermatol. 2006; 154(2): 287-93. DOI: [10.1111/j.1365-2133.2005.06955.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2005.06955.x)
 19. Carrillo R, Carrillo LD, Carrillo JR. Papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud. Reporte de un caso y revisión bibliográfica. Med Int Mex. 2008; 24(4): 313-8. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=19653>

FINANCIAMIENTO

Los autores declaran que no recibieron apoyo financiero de alguna persona física o moral.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés.